

α -1 antitrypsin

نام اختصاری: aAT

سایر نام ها: α 1 آنتی تریپسین، α -1 antitrypsin، Antiprotease -1، AT1A.

بخش انجام دهنده: ایمونولوژی

نوع نمونه قابل اندازه گیری: سرم

حجم نمونه مورد نیاز: 1 ml

شرایط نمونه گیری: نیازی به ناشتایی نمی باشد، با این حال از آزمایشگاه موردنظر راجع به آن سؤال نمایید.

ملاحظات نمونه گیری:

۱. محل نمونه گیری را از نظر خونریزی بررسی نمایید.
۲. در صورت سابقه بیماری آمفیزم در بستگان فرد مراجعه کننده، آن را در برگه آزمایش یادداشت نمایید.
۳. در صورت مصرف دارو بلابرنده آلفا یک آنتی تریپسین (برای مثال استروژن) قبل از انجام آزمایش، در برگه آزمایش یادداشت نمایید.
۴. مشاوره ژنتیک پس از مثبت شدن آزمون به بیمار توصیه می شود.

موارد عدم پذیرش نمونه:

- نمونه شدیداً لیپمیک مورد قبول نمی باشد.
 - نمونه در معرض حرارت بالا مورد قبول نمی باشد.
- شرایط نگهداری: نمونه به مدت ۷۲ ساعت در 4°C و ۲۸ روز در 20°C پایدار است. برای نگهداری طولانی تر آن را در 70°C - نگاه دارید.

اطلاعات تکمیلی:

آلفا یک آنتی تریپسین (aAT) اکثراً در کبد سنتز و از جنس گلیکوپروتئین می باشد. قسمت اعظم باند آلفا یک در الکتروفورز پروتئینها را تشکیل می دهد. آلفا یک آنتی تریپسین از پروتئین های فاز حاد است و در التهابات حاد سطوح آن افزایش می یابد. نقش فیزیولوژیک اصلی آن جلوگیری از فعالیت پروتئازها بخصوص الاستاز می باشد که در طی فاگوسیتوز از لکوسیتها (بویژه نوتروفیل ها) آزاد می شود. به دلیل اندازه کوچک آن می تواند براحتی در پلاسما و دیگر مایعات بدن منتشر شود. حداقل ۷۵ واریانت ارثی از نقص aAT وجود دارد. نقص های زنتیکی شدید که بیشتر در فنوتیپ Pi.ZZ و Pi.SZ مشاهده می شود منجر به اختلالی به نام کمبود aAT شده که در نتیجه این کمبود فرد مستعد ایجاد بیماری ریوی از جمله آمفیزم ریوی و به ویژه در سنین پایین می باشد. همچنین در صورت اختلال در عمل aAT این پروتئین در همان سلولهای کبدی محل تولید تجمع یافته و باعث آسیب به سلولهای کبدی و ایجاد هپاتیت مقاوم به ویژه در نوزادان میشود (هپاتیت یا سیروز نوزادان) به طوریکه درصدی از این نوزادان برای ادامه حیات نیاز به پیوند کبد دارند. تشخیص کمبود aAT در افراد با آمفیزم ریوی در سنین زیر ۴۰ سال و نوزادان با هپاتیت مقاوم به درمان و همراه با علائمی مانند آسیت، بزرگی طحال، خارش و سایر علائم بیماری های کبدی از اهمیت خاصی برخوردار است.

کاربردهای بالینی:

۱. آلفا یک آنتی تریپسین در بیمارانی که سابقه خانوادگی آمفیزم دارند و مستعد ابتلا به این بیماری می باشند، اندازه گیری می شود. زیرا کمبود این آنتی آنزیم غالباً علت خانوادگی دارد.

۲. اندازه گیری آلفا یک آنتی تریپسین در کودکان مبتلا به سیروز و سایر بیماریهای کبدی توصیه می شود. کمبود آلفا یک آنتی تریپسین در این کودکان مشاهده می شود.

۳. اندازه گیری آلفا یک آنتی تریپسین در التهابها نظیر بیماری روماتوئیدی، عفونت یا بدخیمی توصیه می شود. زیرا این آنتی آنزیم جزء پروتئین های واکنشگر فاز حاد بوده و در این موارد افزایش می یابد.

روش مرجع: -

روش ارجح: -

سایر روشها: نفلومتري، رادیویمونواسی (RID)، آنزیم ایمونواسی (EIA)، ایزو الکتريک فوکوسینگ، آنالیز مولکولی با روش PCR، SRID و الکتروفورز پروتئین

مقادیر مرجع: 200 - 90 mg/dl یا 2 - 0.9 g/L (SI واحد)

سطوح آلفا یک آنتی تریپسین در نوزادان پایین است ولی با افزایش سن افزایش می یابد.

تفسیر:

کمبود آلفا یک آنتی تریپسین ممکن است ژنتیکی یا اکتسابی باشد. مطالعات ژنتیکی نشانگر آنند که بیشتر افرادی که فنوتیپ Pi.MM دارند، دارای سطح آلفا یک آنتی تریپسین طبیعی می باشند. جهش های ژنی "Z" و "S" نوعاً با تغییرات سطح سرمی آلفا یک آنتی تریپسین همراهند. افراد هموزیگوس Pi.ZZ و Pi.SS همواره دارای سطح سرمی زیر 50 mg/dl و اغلب نزدیک به صفر می باشند. افراد هتروزیگوس Pi.MZ یا Pi.MS دارای کاهش سطح سرمی آلفا یک آنتی تریپسین و یا مقدار سرمی در حد پایینی دامنه طبیعی می باشند. در حدود ۱۴٪ - ۵٪ جمعیت بزرگسالان هتروزیگوس می باشند که عامل خطری برای ابتلا به آمفیوزم محسوب می گردد. نقایص اکتسابی آلفا یک آنتی تریپسین در مبتلایان به سندروم های کمبود پروتئین مانند سوء تغذیه، بیماری کبدی، سندروم نفروتیک و سندروم دیسترس تنفسی نوزادان پدیدار می گردد. افراد دچار کمبود آلفا یک آنتی تریپسین غالباً در دهه سوم یا چهارم زندگی دچار آمفیوزم شدید می شوند. بیماران با سطح سرمی کمتر از 70 mg/dl ممکن است دچار کمبود هموزیگوت بوده و در معرض ابتلا به بیماری های ریوی زودرس باشند. پروتوتیپیک آلفا یک آنتی تریپسین جهت تایید کمبود آللهای هموزیگوس باید انجام شود. سطوح سرمی کمتر از 125 mg/dl به منظور شناسایی افراد هتروزیگوس پروتوتیپ می گردد. افراد هتروزیگوت به نظر نمی رسد در معرض خطر آمفیوزم زودرس باشند. افزایش سطح: شرایط التهاب زا نظیر بیماریهای روماتوئیدی، عفونت، نکروز بافتی و بدخیمی.

کاهش سطح: تیروئیدیت، بیماریهای حاد کلیوی، سندرم هپاتیت نوزادی، سیروز دوران کودکی، بیماری انسداد ریوی مزمن (COPD)، آمفیوزم، کمبود آلفا یک آنتی تریپسین مادرزادی، بیماریهای پانکراس و کبد.

عوامل مداخله گر:

- سطح سرمی آلفا یک آنتی تریپسین در طی بارداری (بخصوص در سه ماه اول) ممکن است به دو برابر حد طبیعی برسد.
- مصرف استروژن، داروهای ضد بارداری خوراکی (OCP)، تاموکسیفن، اکسی متولون، سبب افزایش aAT در سرم می گردد.
- فاکتور روماتوئید (RF) در این آزمایش ایجاد تداخل می کند و باعث افزایش کاذب می شود.
- تماس سرم با لکوسیت های آلوده به باکتری می تواند باعث شکسته شدن aAT و ایجاد قطعات کوچکتری از آن گردد که این عامل می تواند باعث افزایش یا کاهش کاذب aAT گردد.
- لیپمیک و کدر بودن سرم می تواند موجب تداخل در نتایج آزمایش گردد.

توضیحات:

- کاهش مقدار aAT به تنهایی دلالت بر نقص ژنتیکی نمی کند.
- در بیماریهایی نظیر سندرم هپاتیت نوزادی حاد، سیروز، آمفیوزم، که همراه با سطوح پایین aAT می باشد، تعیین فنوتیپ برای تأیید نقص ژنتیکی ضروری می باشد.
- aAT پروتئین واکنش دهنده فاز حاد است و هر گونه فرایند التهابی منجر به افزایش سطح سرمی aAT می گردد..
- روشهای ایمنوشیمی جهت اندازه گیری aAT به تنهایی قادر نیست پاسخ فاز حاد و اثرات هورمونی نظیر استروژن را از هم افتراق دهد.
- اندازه گیری سایر پروتئین های فاز حاد نظیر CRP و هاپتوگلوبین همراه با آلفا یک آنتی تریپسین توصیه می شود.

منابع:

۱. کتاب جامع تست های تشخیصی و آزمایشگاهی پاگانا- دکتر مهتاب جعفر آبادی آشتیانی و همکاران- نشر جامعه نگر
۲. کتاب جامع تجهیزات آزمایشگاهی و فرآورده های تشخیصی- دکتر حمید رضا سقا و همکاران- نشر میر
۳. سایت مایو کلنیک: <http://www.mayomedicallaboratories.com/test-catalog/Clinical+and+Interpretive/8161>
4. Tietz Fundamental of Clinical Chemistry, 6rd ed.,Burtis CA and Ashwood ER, eds, Philadelphia, PA: WB Saunders Co, 2008
۵. Jacobs S. D, DeMott R. W, Oxley K. D, Laboratory test handbook, 3 rd, Lexi comp, 2004, P: 134-135 comp, 2004, P: 134-135